

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1920-1921. — N° 50

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DERMATOLOGIQUE ET SYPHILIGRAPHIQUE

SUR UN CAS

d'Angiomes Multiples acquis

DU SCROTUM

(ANGIOKÉRATOMES)

ACCOMPAGNÉS D'HÉMORRAGIES SPONTANÉES

ETUDE NOSOLOGIQUE ET ANATOMO-PATHOLOGIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 18 Décembre 1920

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

André BERTON

Né le 20 Avril 1892, à Douai (Nord).



LYON

IMPRIMERIE L. BASCOU

42-44, Rue Sala, 42-44

—
Décembre 1920



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553213_0094

SUR UN CAS
D'ANGIOMES MULTIPLES ACQUIS DU SCROTUM

(Angiokératomes)

ACCOMPAGNÉS D'HÉMORRAGIES SPONTANÉES

Etude Nosologique et Anatomico-Pathologique

SPONTANÉES

amo-Pathologie



FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1920-1921. — N° 50

TRAVAIL DE LA CLINIQUE DERMATOLOGIQUE ET SYPHILIGRAPHIQUE

SUR UN CAS

d'Angiomes Multiples acquis

DU SCROTUM

(ANGIOKÉRATOMES)

ACCOMPAGNÉS D'HÉMORRAGIES SPONTANÉES

ETUDE NOSOLOGIQUE ET ANATOMO-PATHOLOGIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 18 Décembre 1920

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

André BERTON

Né le 20 Avril 1892, à Douai (Nord).



LYON

IMPRIMERIE L. BASCOU

42-44, Rue Sala, 42-44

—
Décembre 1920

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ. *Doyen.*
J. LEPINE. *Assesseur.*

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, SOULIER, CAZENEUVE,
BEAUVISAGE, LACASSAGNE, TESTUT, POLLOSSON M.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.	}	TEISSIER.
Cliniques chirurgicales		ROQUE.
Clinique obstétricale et Accouchements.	}	BARD.
Clinique ophthalmologique		MM. TIXIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		BÉRARD.
Clinique neurologique et psychiatrique.		FABRE.
Clinique des maladies des enfants.		ROLLET.
Clinique des maladies des femmes.		NICOLAS.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.		LÉPINE (J.).
Clinique des maladies des voies urinaires.		WELL.
Clinique chirurgicale des maladies des enfants.		POLLOSSON (A).
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie		LANNOIS.
Chimie biologique.		ROCHET.
Chimie organique et Toxicologie		NOVÉ-JOSSERAND
Matière médicale et Botanique		CLUZET.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.		HUGOUNENQ.
Anatomie		MOREL.
Anatomie générale et Histologie.		MOREAU.
Physiologie		GUIART.
Pathologie interne.		LATARJET.
Pathologie et Thérapeutiques générales		POLICARD.
Anatomie pathologique		DOYON.
Médecine opératoire.		COLLET.
Médecine expérimentale et comparée.		MOURIQUAND.
Médecine légale		PAVIOT.
Hygiène		VILLARD.
Thérapeutique		ARLOING (F.)
Pharmacologie		MARTIN (Etienne).
		COURMONT (P.).
		PIC.
		FLORENCE.

PROFESSEURS ADJOINTS

Pathologie externe	MM.	VALLAS.
Prophéutique de gynécologie		CONDAMIN.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chimie minérale.	MM.	BARRAL.
Accouchements		COMMANDEUR.
Embryologie.		HOVELACQUE
Anatomie topographique		PATEL.
Botanique		BRETIN.
Urologie.		GAYET.
Stomatologie		JELLIER.

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL	CADE	COTTE	CORDIER
COMMANDEUR	GUILLEMARD	DUROUX	ROUBIER
NOGIER	GARIN	HOVELACQUE	FAVRE
BRETIN	SAVY	TRILLAT	MURARD
LERICHE	FROMENT	SARVONAT	BONNET
THÉVENOT (Léon)	THÉVENOT (Lucien)	FLORENCE	GRAVIER, chargé des
TAVERNIER	PIÉRY	ROCHAIX	fonctions.

M. BAYLE, *Secrétaire.*

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. J. NICOLAS, *Président* ; PAVIOT, *Assesseur* ;
MM. GARIN et FAVRE, *Agrégés.*

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

Témoignage de respectueuse affection et de
profonde reconnaissance.

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A LA MÉMOIRE DE MES CAMARADES

TOMBÉS AU CHAMP D'HONNEUR

A mon Président de Thèse
MONSIEUR LE PROFESSEUR NICOLAS
PROFESSEUR DE CLINIQUE DERMATOLOGIQUE
ET SYPHILIGRAPHIQUE
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MES JUGES

A MES MAITRES DE LILLE ET DE LYON

SUR UN CAS D'ANGIOMES MULTIPLES ACQUIS DU SCROTUM

(Angiokératomes)

ACCOMPAGNÉS D'HÉMORRAGIES SPONTANÉES

Etude Nosologique et Anatomo-Pathologique

INTRODUCTION

Le cas dont nous présentons ici l'étude doit prendre place parmi les quelques exemples publiés d'angiokératomes localisés non pas aux mains et aux pieds atteints d'engelures, ce qui est la règle, mais situés en d'autres points du corps. Il s'ajoutera aux rares observations déjà connues d'angiokératomes du scrotum. Nous constaterons cependant l'existence dans cette observation nouvelle de particularités cliniques et surtout d'un aspect microscopique qui ne confirme pas pleinement le diagnostic clinique. A l'occasion de ces nouveaux faits apportés à la « question de l'angiokératome » depuis longtemps discutée, nous rappellerons les cas publiés sous le nom d'angiokératomes, remarquables par leur localisation atypique, et nous essaierons de déterminer s'ils forment un groupe homogène voisin de l'angiokératome proprement dit.

Quel que soit le diagnostic à adopter, il est certain que nous nous trouvons en présence d'une lésion rare, ce qui donne plus de prix à la faveur que nous a faite M. le Professeur Nicolas en nous confiant le sujet de cette thèse ; nous lui en témoignons toute notre reconnaissance. Nous adressons nos sincères remerciements à M. le Dr Massia qui, le premier, nous en a suggéré l'idée, et à M. le Dr Favre, qui a bien voulu se mettre à notre disposition pour nous communiquer le résultat de ses examens anatomo-pathologiques et nous guider dans leur interprétation.

OBSERVATION

J..... (Jean), 44 ans, entré dans le service de Dermatologie de l'Antiquaille, en juillet 1920.

Père et mère morts âgés.

Un frère atteint de bronchite, souvent malade l'hiver. Une sœur morte à deux ans.

Le malade a fait un an de service militaire seulement ; il a été ajourné pour faiblesse. Il a fait toute la guerre dans l'infanterie sans maladie.

L'affection actuelle a débuté il y a quatre ans. Elle n'a jamais incommodé le malade d'aucune manière, sinon par de petites hémorragies se répétant fréquemment, et dont le malade apprécie la quantité moyenne à un verre à liqueur. Une fois cependant l'hémorragie fut beaucoup plus abondante, tachant largement le caleçon. Toutes étaient indolores.

En outre, le malade accuse quelques démangeaisons au niveau des bourses.

Le début aurait été brusque, au dire du malade.

Actuellement l'affection est caractérisée par l'existence d'un très grand nombre — une centaine environ — de petites tumeurs situées sur la moitié droite du scrotum. Ces tumeurs sont d'aspects différents. Les unes sont rosées, avec un centre hémorragique et déprimé ; ce sont, d'après le malade, les éléments qui saignent. Les autres sont plus foncées, d'aspect angioma-teux. Sur toutes on trouve au centre soit un petit point noirâtre de sang coagulé que l'on extrait par la pression, soit une minime ombilication témoin de l'existence antérieure du caillot. Les dimensions de ces éléments sont variables : les uns sont gros comme une tête d'épingle en verre, les autres comme un grain de mil, avec tous les intermédiaires. Ils sont un peu durs au toucher, mais non kératosiques. Pas d'infiltration ; indolence complète.

En les regardant de près on voit que leur disposition est nettement vasculaire, c'est-à-dire qu'ils sont placés en petits bouquets le long des veines sous-jacentes, qui restent visibles.

Dans l'ensemble, ces agglomérats de petites tumeurs occupent une surface égale à la moitié de la paume de la main.

On n'en trouve pas trace sur le reste des bourses (c'est-à-dire la moitié gauche), ni sur les doigts où le malade n'en a jamais eu. Toutefois, il raconte qu'il a parfois remarqué à la racine de son nez et sur ses oreilles de petits boutons rouges saignant à la pression, mais durant peu et disparaissant complètement. Il n'en reste d'ailleurs aucune trace actuellement.

A noter que les hémorragies se produisent au niveau des bourses surtout quand le malade fait un excès de vin, si léger soit-il.

Pas de troubles de la vascularisation des bourses. Température locale normale. Pas de modifications particulières de la pigmentation.

En outre, présence d'hémorroïdes.

Plusieurs des tumeurs sont excisées aux fins d'examen histologique. Les autres sont détruites par cautérisation ignée violente. La cicatrisation se fait normalement, et quelques jours plus tard le malade est guéri.

Ce tableau clinique fit faire le diagnostic d'angiokératomes du scrotum, et nous en commenterons d'ailleurs plus loin tous les symptômes successivement. Nous le rapprocherons des autres cas d'angiokératomes signalés par différents auteurs en divers points du corps ; ces affections ont une symptomatologie un peu variable d'un cas à l'autre, tandis que l'angiokératome typique, auquel elles furent rattachées, reste nettement individualisé. Nous rappellerons d'abord en quelques mots l'histoire de cette affection.

De l'Angiokératome proprement dit

Déjà entrevue auparavant (Bazin, 1862 ; Bréda, 1881 ; Colcott Fox, 1886 ; Dubreuilh, 1889), la lésion fut nettement individualisée, décrite et baptisée par Mibelli (1) en septembre 1889. Elle se distingue par son étiologie, sa distribution, son évolution, ses caractères macroscopiques et histologiques :

1° Elle s'installe sur la peau préalablement atteinte par des engelures, en général pendant la jeunesse ou l'adolescence ;

2° Elle est localisée aux extrémités, aux parties accessibles aux engelures : les doigts, les orteils, quelquefois le lobule de l'oreille (Pringle, 1893) ;

3° On constate d'abord l'apparition de très petits points purpuriques isolés, grands comme une pointe d'épingle, situés dans l'épaisseur du derme, résistant à la vitropression s'ils ne sont pas très récents. Puis ces points sont disposés par petits groupes, de couleur plus foncée au centre. Plus tard chaque groupe fait saillie sur la surface épidermique ; la vitropression

(1) Vittorio MIBELLI (1860-1910), directeur de la clinique de dermatologie de Cagliari (Sardaigne).

montre la persistance de points d'un rouge foncé ou livide ; l'épiderme sus-jacent devient rugueux. Enfin, le relief s'accroît, l'épiderme s'épaissit jusqu'à donner l'aspect d'une petite verrue.

Pendant que les éléments passent par ces diverses transformations, qu'ils peuvent d'ailleurs ne pas accomplir toutes — ainsi l'hyperkératose peut manquer — des éléments nouveaux apparaissent par poussées successives, après l'hiver. Il semble que les éléments anciens ne disparaissent pas spontanément.

4° Ces éléments indolores s'accompagnent quelquefois de prurit ; piqués, ils sont la source d'une hémorragie prolongée. L'aspect clinique, papules parsemées de points allant du rouge vif au noir, est caractéristique.

5° Au microscope, la lésion primitive a son siège dans les vaisseaux du derme, surtout les plus superficiels, ceux des papilles. Ils se dilatent et ont tendance à pousser vers la surface ; souvent ils s'appliquent contre l'épithélium et peuvent être contigus au corps muqueux de Malpighi par toute leur périphérie, sauf leur base. On assiste à la thrombose de certaines cavités ; le caillot se dessèche et noircit ; englobé par la végétation épidermique, il arrive à la surface pour former les grains noirs qu'on trouve dans la plupart des angio-kératomes.

La lésion accessoire est une réaction épithéliale consistant dans un épaississement des diverses couches ; s'il y a hyperkératose, les cellules cornées sont multipliées, mais de structure non modifiée.

Tels sont les caractères de la lésion décrite par Mibelli, lésion d'évolution peu variable et presque tou-

jours semblable à elle-même. Cependant une évolution particulière se manifeste dans un cas encore inédit, observé à l'hôpital Desgenettes, par MM. Nicolas et Favre ; il s'agit d'un jeune garçon porteur d'angiokératomes typiques des mains et des pieds, histologiquement vérifiés, et chez lequel des éléments angiomateux s'étaient ulcérés. Ces ulcérations chroniques, à marche excentrique et à guérison centrale, furent prises pour des ulcérations syphilitiques tertiaires et traitées comme telles, sans succès. Dans ce cas, et malgré le processus d'ulcération, aucune hémorragie anormale n'avait signalé l'évolution ulcéreuse des angiomes.

Malgré l'évolution spéciale de ce cas, nous restons bien dans les données de l'angiokératome conforme à la description primitive. Les auteurs ne tardèrent pas à en élargir considérablement le cadre ; et pour des distributions topographiques différentes ils furent amenés à chercher des conditions étiologiques autres que les engelures.

Cas d'Angiokératomes à localisation atypique

Voici l'analyse de ces cas publiés sous le nom d'angiokératomes que nous avons pu trouver dans la littérature médicale.

OBSERVATION I. — Thibierge (1892) : en plus d'angiokératomes typiques des mains, *télangiectasies non kératosiques du nez* ; poussées congestives du nez précédées d'une aura (énervement, trouble des idées, dysarthrie).

OBSERVATION II. — Moure (1893) : un élément situé à la *face supérieure de la corde vocale droite*. Examen microscopique par Sabrazès : « angiome surmonté d'un épaissement considérable de l'épiderme ; ressemblance frappante avec les préparations figurées par Mibelli et Pringle » (Dubreuilh).

OBSERVATION III. — Alex. Renault (1894) : saillies miliaires au *voisinage des commissures des lèvres*. Examen histologique (Darier) : dans le corps papillaire, cavités contenant un petit caillot fibrineux avec leucocytes, pas d'hématies ; identité de structure avec les varices lymphatiques. Cas rebelle. D'ailleurs, existence d'érysipèles antérieurs, œdème et adénite.

OBSERVATION IV. — Leredde et Milian (1898) : *pieds, partie inférieure des jambes à leur face postérieure*. Aspect clinique de l'angiokératome peu kératosique. Dans la profondeur du derme, vaisseaux à parois épaissies, scléreuses, infiltrées ;

prolifération des cellules de la couche interne, tendance vers l'oblitération, Tissu périvasculaire infiltré de lymphocytes. Dans la partie superficielle du derme, cavités distendues pleines de sang, entourées de cellules fixes. Certains îlots (veines oblitérées) en état de nécrose.

Au sujet de cette observation, les auteurs prétendent que l'angiokératome se rattache aux tuberculides.

OBSERVATION V. — Hudelo et Lebar (1904) : éruption par poussées successives, qui a été rapportée à sa véritable cause, l'iodisme.

OBSERVATION VI. — Frohwein (1906) : angiokératome typique des *main*s et des *pi*eds ; des éléments semblables ont apparu sur les *genoux*, la *face externe des malléoles* et aux *coudes*. Dilatations sanguines papillaires ; signes nets d'inflammation périvasculaire. Secondairement se produit de l'hyperkératose.

OBSERVATION VII. — Fabry (1915). — Angiokératomes localisés à la *face antéro-externe de la cuisse à sa partie supérieure*. Les éléments les plus volumineux éclatent souvent à la suite de traumatismes légers et saignent. La cause serait une prédisposition congénitale aux *nævi*.

L'auteur rappelle à ce sujet une communication faite par lui en 1898, sous le nom de *Purpura hæmorrhagica nodularis* (1) où les lésions microscopiques étaient identiques ; il s'agissait d'un *angiokératome généralisé*, dont Mibelli a publié un autre cas.

Un angiokératome circonscrit à la *partie supérieure du bras* a été présenté par Doutrelepont au Congrès dermatologique de Berne (1906).

Nous trouvons enfin quelques cas d'angiokératomes du scrotum, qu'il sera intéressant de comparer au nôtre :

(1) In Archiv für Derm. und Syph.

OBSERVATION VIII. — Fordyce (1896) : 60 ans ; varicocèle double. Très nombreuses lésions du *scrotum* : petites tumeurs verruqueuses de la dimension d'une tête d'épingle, rouge foncé. Espaces caverneux faisant saillie dans l'épiderme. Infiltration périvasculaire très nette. Certains espaces caverneux semblent avoir pris naissance par suite de l'irruption du sang au milieu des cellules épidermiques.

Corps muqueux de Malpighi très hypertrophié ; couche cornée épaissie.

Il n'y a pas d'engelures, mais le varicocèle double indique évidemment une tendance aux altérations vasculaires.

D'après les microphotographies, le diagnostic ne semble pas douteux.

OBSERVATION IX. — Anderson (1898) : 39 ans. Petits angiomes apparus au-devant des *genoux*, vers 11 ans et s'étant multipliés jusqu'à 22 ans. *Toute la surface du corps, sauf la face, les paumes et les plantes*, est parsemée de points et papules d'un rouge pourpre. Ces lésions sont surtout développées au *scrotum* et à la *face interne de la cuisse gauche*. Les plus grosses sont saillantes, molles, partiellement réductibles. Pas d'hyperkératose. A la coupe, dilatations ampullaires des capillaires superficiels des papilles, arrivant au contact de l'épiderme dans lequel elles paraissent quelquefois incluses ; l'épiderme qui les recouvre est plutôt aminci. Après quelques jours de séjour au lit les angiomes étaient moins saillants.

OBSERVATION X. — Sutton (1911) nous donne deux observations :

a) 61 ans, 105 kil. Depuis quelques mois, une tumeur indéterminée d'un épидидyme, Peau du *scrotum* plutôt amincie, avec veines anormalement dilatées ; à leur niveau il existe de nombreuses papules dures, rouges, ovalaires, luisantes, de la dimension d'un grain de moutarde à celle d'une tête d'épingle, grossissant quand on arrête le sang autour d'elles par une constriction circulaire.

b) 64 ans, 104 kil. Prurit anal. Varicocèle double. Angiokératome de la *conjonctive* et du *scrotum* : sur le bord de la cornée, petite papule mince, luisante, rouge, à bords nets, grande comme une tête d'épingle ; *scrotum* flasque, pendant, variqueux, dis-

tendu par un varicocèle double volumineux, parsemé d'une centaine de petites tumeurs dures, rouges, chaque élément contenant du sang coagulé. Aucun trouble subjectif. Mains et pieds respectés, comme chez le premier malade.

Au microscope, espaces ovales ou réniformes, limités par du tissu conjonctif, remplis de sang ; ces cavités sont situées dans la cruche papillaire du derme, rarement dans le corps malpighien ; elles sont parfois divisées par des septa fibreux délicats ; la couche cornée est hyperplasiée, et limite de petites cavités remplies de globules rouges et blancs ; les crêtes inter-papillaires sont allongées, les capillaires sont dilatés avec infiltration fibreuse et leucocytaire du chorion sous-jacent, l'épiderme est épaissi.

OBSERVATION XI. — Stümpke (1916) : 28 ans ; depuis 14 ans, apparition de lésions d'abord à la *face interne du haut des cuisses*, où elles sont de beaucoup les plus nombreuses, puis sur le *scrotum*, les parties voisines du *ventre*, le *dos* ; quelques éléments aux *membres supérieurs*. Nodules nettement saillants sur la peau normale, de couleur rouge sombre à rouge grisâtre, ne disparaissant pas à la vitropression. Au toucher, les éléments paraissent durs, certains même un peu rudes. Les éléments deviennent gros et s'emplissent de sang ; puis certains se dessèchent avec le temps et tombent enfin à l'état de croûte. Varices aux deux membres inférieurs.

Au microscope, dilatations vasculaires dans la profondeur du derme, et formation de quelques lacunes et espaces caverneux. Les vaisseaux sont presque toujours séparés de l'épiderme par une couche de tissu conjonctif ; ce n'est que dans le cas d'épanchement sanguin que le sang fut trouvé dans les couches de l'épiderme. Dans un cas cependant, une grande lacune sanguine était directement limitée par des cellules épidermiques (cf., Joseph, 1894, Unna). L'organisation du sang épanché put être vue commençante ou presque achevée dans une série d'extravasats, où les globules rouges étaient directement au contact des cellules conjonctives ; au contraire, les vaisseaux dilatés conservent leur endothélium. Autour de ces vaisseaux, infiltration inflammatoire de cellules rondes. Au-dessus, corps muqueux de Malpighi et couche cornée épaissis, mais sans modifications cytologiques.

Les varices offriraient pour la pathogénèse une certaine analogie avec les engelures précédant l'angiokératome des doigts.

Nous trouvons ici une combinaison des angiokératomes circonscrits et diffus, puisqu'il y a une localisation principale aux cuisses avec des éléments dispersés sur le reste du corps.

Pendant un traitement (salvarsen et mercure) que subit le malade, deux fois on constate la rupture d'un nodule ; la cicatrisation se fit par formation d'une croûte.

Discussion des Observations précédentes

Nous venons de passer en revue une série d'affections de symptômes analogues, mais de sièges différents ; toutes ont été données sous le nom d'angiokératome ; on peut se demander si l'emploi de ce terme est justifié.

Deux des cas (observations IV et VI) sont remarquables en ce qu'ils nous montrent la coexistence d'angiokératomes typiques des extrémités avec d'autres lésions, que les auteurs déclarent identiques, mais situées sur d'autres parties du corps. Frohwein (obs. VI) est particulièrement affirmatif. Il paraît difficile dans ce cas de conclure à deux affections différentes ; ce qui oblige à admettre l'angiokératome vrai en dehors des mains et des pieds et sans relation avec les engelures. Mibelli lui-même a d'ailleurs publié un cas d'angiokératome généralisé.

Pour les autres cas, la discussion est possible ; certains s'écartent nettement du type et peuvent être rapportés à une cause plausible (iodisme, varices lymphatiques) ; d'autres, à étiologie encore obscure, partagent avec l'angiokératome vrai certains symptômes, mais en sont écartés néanmoins par certains

auteurs parce que leur étiologie est trop différente. Dubreuilh (1) déclare illégitime cette réunion de faits disparates sous le nom d'angiokératomes ; en dehors de l'hématangiome superficiel avec hyperkératose possible, évolution, distribution et étiologie communes sont nécessaires. Il faut éliminer tous les cas à topographie différente : si on appelle cela des angiokératomes, il faut forger un nom nouveau pour le type clinique si net décrit par Mibelli, Pringle, etc. Dans le cas de Fordyce (obs. VIII) il ne s'agit que de varices capillaires du scrotum ; dans celui d'Anderson (obs. IX), d'angiomes punctiformes disséminés.

Il est indiscutable que les symptômes communs de ces affections sont peu nombreux ; la localisation est quelconque ; au lieu d'engelures comme condition étiologique, nous avons la tuberculose (?), les varices, l'asphyxie locale, la prédisposition congénitale, causes banales ou difficiles à constater ; l'hyperkératose n'a pas de signification et n'est pas, quand elle existe, absolument caractéristique d'une variété particulière de dilatations vasculaires ; on a signalé des nævi congénitaux, plans ou tubéreux, accompagnés d'hyperkératose (nævi verruqueux, nævi hyperkératosiques). Les lymphangiomes eux-mêmes peuvent entraîner cette même réaction de l'épiderme ; dans les lymphangiomes circonscrits de la peau ou des muqueuses on trouve des cas où l'épaississement de la couche cornée a été expressément noté.

Restent les lésions vasculaires, qui offrent des carac-

(1) Pratique dermatologique.

tères assez constants dans leur évolution, leurs particularités cliniques et microscopiques. On note bien, d'un cas à l'autre, des différences de détail : localisation plus ou moins profonde dans le derme, tendance plus ou moins marquée à la pénétration dans l'épiderme, parois hypertrophiées ou simplement dilatées,

Mais dans l'angiokératome proprement dit, il n'existe pas non plus une constance absolue des moindres détails ; chaque cas peut se présenter avec une physionomie propre, un peu différente du cas voisin.

Il semble donc logique, à moins d'indications spéciales, de laisser ensemble les cas rapportés ci-dessus ; ils forment un groupe assurément moins homogène que l'angiokératome de Mibelli véritable ; mais à côté de caractères disparates, ils présentent une lésion fondamentale commune, l'angiectasie acquise disséminée en nodules, évoluant vers la formation de cavités isolées, épanchements ou caillots qui tendent à se rapprocher de l'épiderme, à s'y insinuer, à parvenir au dehors du fait de son évolution. Que ce groupe soit artificiel, c'est fort possible ; il sera peut-être démembré dans la suite grâce au progrès de nos connaissances ; mais à l'heure actuelle, nous jugeons préférable de le laisser subsister.

Quant à sa parenté avec l'angiokératome véritable, elle sera niée ou affirmée suivant qu'on accordera plus de valeur aux dissemblances étiologiques ou aux analogies cliniques et histologiques. Comme les engelures ne sont pas fatalement suivies d'angiokératomes, il y a au moins une autre condition dans l'étiologie de cette affection, prédisposition ou autre, qui peut être

réalisée aussi bien ailleurs qu'aux extrémités. On peut donc admettre quelque analogie entre les deux groupes.

À propos du cas qu'il rapporte (obs. VII), Fabry nous présente une classification inspirée de ces idées. Comme Jarisch, comme Dubreuilh, il met à part les angiokératomes de localisation atypique ; mais il leur conserve le nom d'angiokératomes. Il propose la terminologie suivante :

Angiokeratoma digitorum acroasphycticum : forme fréquente ; groupe homogène ; lésions évoluant avec les engelures.

Angiokeratoma corporis næviforme : formes rares, plus disparates ; pas d'engelures.

Le deuxième groupe présente lui-même deux variétés : $\left. \begin{array}{l} \text{diffusum} \\ \text{circumscriptum.} \end{array} \right\}$

Quelle que soit la terminologie adoptée, cette classification semble bien répondre à l'état actuel de nos connaissances.

Quant à la localisation particulière en une région déterminée du corps, le scrotum dans le cas qui nous occupe, elle ne semble pas donner à l'affection des caractères spéciaux ; c'est, du moins, l'impression qui résulte de la lecture des observations rapportées ci-dessus. Il n'y a donc pas lieu de réserver un nom spécial à la maladie en raison de son siège.

Discussion des Symptômes du cas actuel.

L'âge du malade lors de l'apparition des tumeurs est ici plutôt avancé ; c'est à 40 ans qu'il se serait aperçu de leur existence. L'angiokératome des doigts apparaît généralement plus tôt, avant 25 ans. Dans les cas rapportés ci-dessus, concernant des lésions localisées au scrotum (obs. VIII et X), les malades avaient au moins 60 ans ; mais les auteurs ne nous renseignent pas sur la date d'apparition des lésions.

Le mode de début, donné comme brusque, aurait pu être précisé davantage par le malade ; mais on comprend que, mobilisé dans l'infanterie pendant la guerre, il ne se soit pas surveillé de très près.

Les hémorragies répétées qu'il signale sont une des particularités de sa lésion ; nulle part nous ne les avons trouvées aussi marquées. Il est connu depuis longtemps que, piquées, les papules saignent en nappe d'une manière prolongée ; mais les hémorragies spontanées sont exceptionnelles. Nous lisons seulement dans l'observation de Fabry (obs. VII) que les tumeurs les plus volumineuses éclatent souvent par des traumatismes légers et saignent ensuite ; dans celle de Stümpke

(obs. XI) il y eut deux fois rupture spontanée au cours d'un traitement arsenico-mercuriel. Habituellement on constate seulement la présence de petites hémorragies sous-cutanées ou intra-épidermiques ; il est possible que, dans le cas présent, une hémorragie intra-épidermique devienne hémorragie externe prolongée du fait de la minceur de l'épiderme.

Les démangeaisons sont signalées quelquefois ; ainsi dans l'observation de Stümpke, au début de l'affection.

La localisation à une moitié du scrotum est exceptionnelle, puisque nous ne trouvons dans les auteurs que des lésions de tout le scrotum, ou bien des lésions unilatérales d'une autre partie du corps.

Les aspects différents des tumeurs, les points vasculaires de couleur variable suivant l'ancienneté de leur apparition, sont des caractères très nets d'angio-kératome. La présence d'un petit caillot noir au centre des tumeurs, ou d'une ombilication résultant de sa chute, sont des signes non douteux correspondant parfaitement avec la migration bien connue des cavités hématiques, d'abord intrapapillaires, puis appliquées contre le corps muqueux de Malpighi et bientôt englobées par lui, accompagnant ensuite les cellules épidermiques dans leur évolution centrifuge ; d'autres fois ce sont des extravasats sanguins qui accomplissent cette migration. Un processus tout analogue au nôtre est décrit par Truffi : les lésions, localisées aux mains et aux doigts, ont d'ailleurs une évolution un peu spéciale chez cet homme de 24 ans atteint d'insuffisance aortique. En un point quelconque de la main ou des doigts, sans lésion macroscopique antérieure des tégu-

ments, apparaît brusquement une tache d'un rouge foncé, un peu plus large qu'une pointe d'aiguille, douloureuse à la pression, qui augmente de largeur jusqu'à atteindre celle d'un grain de millet, devient brun noirâtre, et se transforme en une saillie recouverte d'une mince couche épidermique ; du 4^e au 8^e jour le point noir se détache du tissu environnant sans donner lieu à une hémorragie et à la suite d'un frottement ou du grattage, sous la forme d'un fragment conique, sec, friable, dont la chute laisse une petite dépression. En ce point, qui est devenu tout à fait indolent, il se forme peu à peu une petite tumeur verruqueuse richement vascularisée. Les lésions microscopiques n'ont pas le caractère inflammatoire ; elles débutent par des dilatations des vaisseaux des couches superficielles du derme. Une augmentation de la pression sanguine ou une autre cause locale produirait l'hémorragie douloureuse à la pression.

Dans l'observation X *b* de Sutton, nous voyons de même chaque petite tumeur du scrotum contenant du sang coagulé.

Nous regrettons que l'observation rapportée au début de ce travail ne mentionne pas l'épreuve de la vitropression, qui aurait fourni un argument de plus en faveur du diagnostic d'angiokératome : nous pouvons affirmer que la pression aurait laissé subsister des points rouges ou noirâtres, puisque, de petits caillots étant éliminés, il est évident que de minimes collections sanguines s'isolent de la circulation et subissent les modifications habituellement notées dans l'angiokératome.

La localisation le long des veines sous-cutanées s'accorde avec l'opinion de Nagamatsu : une inflammation chronique interviendrait pour faciliter, au niveau des points de bifurcation veineuse, la production des dilatations vasculaires.

A défaut de varicocèle et de troubles de la vascularisation des bourses, on note la présence d'hémorroïdes, indice d'un certain degré de lésions vasculaires.

De cette critique de l'observation clinique, nous pouvons conclure que la fréquence d'hémorragies spontanées est seule de nature à nous surprendre ; tous les autres symptômes s'accordent avec la description classique de l'angiokératome. La localisation loin des extrémités, l'absence évidente d'engelures antérieures, fait rentrer la lésion dans le deuxième groupe de la classification de Fabry, parmi les angiokératomes næviformes circonscrits, en compagnie des cas d'angiokératomes du scrotum antérieurement publiés.

Résultats de l'Examen microscopique

Un élément angiomateux a été examiné. L'examen à faible grossissement ne révèle au niveau de la petite tumeur aucun épaissement de la couche cornée. Le corps muqueux de Malpighi est seul augmenté de volume. En certains points ses cellules sont écartées les unes des autres, les espaces intercellulaires sont élargis et l'on trouve même de petites dilatations, véritables thèques intraépithéliales, contenant des cellules mononucléées. On ne voit pas dans la zone sous-papillaire, et affleurant l'épiderme, de cavités vasculaires comme il est fréquent d'en rencontrer dans certaines variétés d'angiomes. Dans toute la zone superficielle du derme (zone sous-papillaire) on note une infiltration très nette ; le tissu fibreux est réduit à de minces lamelles ; il existe une multiplication des cellules du tissu conjonctif qui donnent à cette région du derme, par leurs anastomoses, une sorte d'aspect réticulé. Les cavités vasculaires sont nombreuses dans cette zone, sans cependant revêtir le caractère angiomateux. La plupart de ces cavités renferment des globules rouges ; d'autres plus minces, en forme de fentes, tapissées par un endothélium, sont probablement des fentes lymphatiques.

Cette multiplication des cavités vasculaires, dans un tissu qui présente des signes d'irritation et de prolifération cellulaire, n'offre rien d'anormal, et qui puisse être interprété comme ayant la signification de dilatations angiomateuses. La lésion réelle apparaît sous la forme de cavités vasculaires profondément situées, entourées d'une paroi épaisse. Ces cavités paraissent être des veines considérablement ectasiées, modifiées dans leur structure et tapissées par une couche endothéliale régulière. Dans la plus large de ces cavités il existe une thrombose très étendue en voie d'organisation. Le caillot est constitué par des lits de fibrine enserrant des globules rouges ; il est relié à la cavité vasculaire par des bourgeons d'endophlébite. En quelques points l'organisation conjonctive de ce caillot est très manifeste. On trouve en effet du tissu conjonctif déjà épais et même des néovaisseaux. A côté de cette veine thrombosée on en trouve d'autres, généralement profondes, béantes, dont les parois sont d'épaisseur irrégulière, et qui présentent sur certains points de véritables épaississements prolifératifs.

Dans une veine plus petite située dans la zone papillaire du derme, le même processus de thrombose vasculaire se retrouve. Il paraît dès lors que ce soit un fait assez général, autant qu'on en puisse juger par l'examen d'un seul nodule. La lésion présentée par ce malade consiste donc en dilatations et en épaississements des parois des veines et surtout des veines profondes du derme, qui présentent en nombre de points des thromboses étendues en voie d'organisation. Le processus n'est donc pas de l'angiectasie simple, mais

une véritable phlébite qui donne aux lésions observées dans ce cas une physionomie tout à fait à part. Il s'y associe en outre des signes d'inflammation légère et diffuse du derme dans les zones périphlébitiques.

Nous avons pu comparer ces coupes avec un cas d'angiokératome des orteils, absolument typique au point de vue clinique. Les lésions dans ce cas étaient très différentes, constituées par des cavités vasculaires développées dans la zone des papilles, réagissant sur l'épiderme par une énorme augmentation d'épaisseur des couches granuleuse et cornée ; dans ce cas, nulle dilatation des veines profondes, nulle inflammation du derme, sauf de minimes traînées périvasculaires.

On ne peut s'empêcher, à la lecture de ces coupes, de penser à un processus inflammatoire phlébitique systématisé aux petites veines du tégument scrotal. Les lésions d'ailleurs, ainsi que le constate l'observation, sont nettement ordonnées par rapport au trajet des veines.

Il ressort de cet examen, et surtout de la comparaison avec des coupes d'angiokératome typique des extrémités, des différences notables, que l'examen clinique ne faisait pas prévoir. Presque conforme par ses symptômes à la description classique, notre cas s'écarte du type si l'on envisage la structure microscopique. L'infiltration du derme est plus marquée, semble-t-il, que dans aucun des cas publiés. Mais surtout le siège des vaisseaux lésés est très anormal : peu de changement à la surface du derme, dans les papilles ; veinules

très modifiées vers la profondeur. Un fait analogue est signalé par Leredde et Milian (obs. IV) : dans le plan profond, artère à parois très épaisses, presque oblitérée par la multiplication des cellules de sa couche interne. Toutes les autres parois vasculaires sont épaissies, scléreuses, infiltrées de noyaux ; la prolifération des cellules de la couche interne tend vers l'oblitération. Autour d'un grand nombre de vaisseaux, amas de petites cellules identiques à des lymphocytes. Dans le plan moyen du derme, les vaisseaux sont pareillement modifiés. Dans le tissu sous-papillaire ou dans les papilles sont de larges cavités tapissées d'un endothélium régulier, presque toujours gorgées de sang ; par places, ce sont de véritables réseaux caverneux ; autour on voit des cellules à caractères de cellules fixes. Il y a donc artérite et phlébite oblitérantes, et les lésions vasculaires les plus marquées sont celles des vaisseaux profonds. Si elles ne sont pas habituellement signalées dans l'angiokératome, c'est peut-être que les coupes pratiquées jusqu'alors ne comprenaient pas toute l'épaisseur du derme.

L'hypothèse de ces auteurs ne semble pas s'être vérifiée, puisque depuis ce temps la localisation sur laquelle ils insistent n'a pas été retrouvée. La lésion que nous venons d'étudier montre bien aussi la localisation profonde prépondérante, au moins à un stade de l'évolution. Mais il reste encore, dans le cas actuel, un processus très particulier, consistant dans l'organisation conjonctive très marquée des caillots intravasculaires. Ce fait n'est relaté dans aucune observation d'angiokératome.

L'examen microscopique confirme donc le diagnostic évident d'ailleurs par la clinique d'angiectasies ; la kératose, nous l'avons dit, n'est pas un élément caractéristique d'une variété quelconque d'angiomes congénitaux ou acquis. Cliniquement c'est, cependant, dans le cadre des faits signalés par Mibelli et Pringle que rentre plutôt notre observation ; l'intérêt nous paraît toutefois être bien moins dans la classification de ces cas et dans la discussion du qualificatif à leur attribuer que dans l'étude de leur pathogénie et des processus qui leur donnent naissance. Il s'agit ici d'une véritable éruption d'angiomes survenus tardivement sans cause appréciable, dans le domaine de la circulation veineuse du scrotum. Les phénomènes inflammatoires constatés dans le derme, les bourgeonnements des cavités sanguines qui paraissent être d'ailleurs des cavités veineuses, le développement de véritables caillots phlébitiques organisés dans ces cavités, font le principal intérêt de cette lésion vasculaire et nous montrent en activité le processus inflammatoire encore inconnu sous l'influence duquel se sont développées ces lésions. Il y a là une inflammation systématisée au tissu vasculaire, et c'est à la préciser et à en reconnaître la cause dans des cas semblables que nous paraissent surtout devoir tendre les recherches ultérieures.

Nous résumerions donc en définitive cette étude anatomo-clinique en disant que, par leurs symptômes, les lésions observées ne diffèrent par aucun point essentiel des curieuses néoformations vasculaires acquises qu'en pathologie dermatologique on désigne sous le

nom d'angiokératomes, mais qu'au point de vue de leur constitution il est de grand intérêt de signaler la netteté des lésions phlébitiques observées, comme aussi l'intensité des réactions inflammatoires développées dans le tissu conjonctif périvasculaire. Les thromboses ont été signalées dans l'étude anatomo-pathologique de l'angiokératome, mais il s'agit toujours de thromboses minimales s'éliminant peu à peu par le mécanisme que nous avons exposé. Nous n'avons pas trouvé mentionnées de coagulations aussi volumineuses que celles que nous avons observées chez notre malade et qui forment de véritables caillots phlébitiques tendant à l'organisation ; nous avons donc là, nous le répétons, un angiokératome avec phlébites profondes, et il y a dans ces constatations des données très importantes pour diriger l'étude pathogénique de semblables lésions vasculaires, dont l'interprétation purement mécanique ne saurait s'accommoder avec les faits constatés par nous.

CONCLUSIONS

I. — L'angiokératome de Mibelli proprement dit, localisé aux extrémités et survenant généralement à la suite d'engelures, est une affection bien déterminée, admise sous ce nom par tous les auteurs.

II. — Il existe des observations peu nombreuses de lésions analogues survenant en un point quelconque des téguments, circonscrites ou diffuses, unilatérales ou symétriques ; l'évolution, les symptômes cliniques et les caractères microscopiques sont comparables à ceux de l'angiokératome, mais certains auteurs leur refusent ce nom à cause de leur siège et de leur étiologie différents.

III. — Les points de ressemblance sont pourtant assez nombreux pour qu'on en fasse un groupe voisin de l'angiokératome, tout au moins en attendant que la nature et les conditions d'apparition de ces lésions soient connues.

IV. — Le cas que nous venons d'étudier rentre dans ce groupe des angiokératomes atypiques, mais par certaines particularités, il s'écarte plus que de coutume du type normal.

V. — Cliniquement, il est remarquable par ses hémorragies spontanées à répétition, qu'on ne trouve pas habituellement dans l'angiokératome.

VI. — Histologiquement, il présente des lésions très particulières des veinules profondes du derme, consistant en inflammation de leurs parois et présence dans leurs cavités de thromboses volumineuses en état d'organisation conjonctive.

<i>Vu :</i>	<i>Vu :</i>
LE DOYEN,	LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
HUGOUNENQ.	J. NICOLAS.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 6 Décembre 1920.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

Pour le Recteur et par délégation :

LE VICE-PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ
WADDINGTON.

BIBLIOGRAPHIE

- ANDERSON. — A case of angiokeratoma. *British journ. of. dermat., apr.* 1893.
- AUDRY. — Sur l'angiokératome. *Annales de dermat. et syph.*, 1893.
- BECK. — Beitrag zur Pathogenese der Angiokeratome. *Monatsschr. für prakt. Derm.*, Hamburg, 1909.
- BRANDWEINER. — Hat das Angiokeratom (Mibelli) Beziehungen zur Tuberkulose ? *Wien. klin. Wochenschr.*, 1912.
- DUBREUILH. Angiokératome plan. *Ann. de dermat. et syph.*, 1893.
- ESCANDE. — De l'angiokératome. *Th.* Toulouse, 1893.
- FABRY. — Über einen Fall von Angiokeratoma circumscriptum am linken Oberschenkel. *Dermat. Zeitschr.*, Berlin, 1915.
- FORDYCE. — Angiokeratoma of the scrotum. *Tr. am. dermat. ass.*, New-York, 1896.
- FROHWEIN. — Zur Angiokeratomfrage. *Monatshefte für prakt. Derm.*, t. XLII (1906).
- HUDELO et LEBAR. — Angiokératome. *Soc. fr. de dermat. et syph.*, 1^{er} déc. 1904.
- JOSEPH. — Das Angiokeratom. *Dermat. Zeitschr.*, 1894.
- JUDIN. — Beitrag zur Angiokeratomfrage (Mibelli). *Dermat. Zeitschr.*, 1908.
- LEREDDE et MILIAN. — Tuberculide Angiomateuse des membres inférieurs (angiokératome de Mibelli à lésions vasculaires profondes). *Ann. de dermat. et syph.*, 1898.
- MIBELLI. — Di una nuova forma di cheratosi, « angiocheratoma ». *Giorn. ital. d. mal. ven.*, Milano, 1889.
- MIBELLI. — L'Angiocheratoma. *Ibid.*, 1891.
- MIBELLI. — L'etiologia e la varietà delle cheratosi. *Ibid.*, 1896.

- MOURE. — Angiokératome de la corde vocale. *Semaine médicale*, 1893, p. 243.
- NAGAMATSU. — Histologische Forschung von Angiokeratom am Scrotum und über die Einteilung von Angiokeratomen. *Japanische Zeitschrift für Derm. und Urol.*, juin 1916
- PIFFAULT. — De l'angiokératome. *Thèse*, Paris, 1893.
- PRINGLE. — Angiokeratoma. *British journal of dermatol.*, 1891.
- RENAULT (Alex.). — Angiokeratomes ou lymphangiectasies ? *Soc. fr. de dermat. et syph.*, 8 nov. 1894.
- STÜMPKE. — Ein Fall von Angiokeratoma corporis diffusa. *Archiv. für Derm. und Syph.*, 1916 (CXXI).
- SUTTON. — A clinical and histopathologic study of angiokeratoma. *J. am. m. ass.*, Chicago, 1911.
- THIBIERGE. — Angiokératome des mains. *Ann. de dermatol.*, 1892.
- TRUFFI. — Contributo allo studio dell' angiocheratoma. *Giorn. ital. d. mal. ven. e della pelle*, 1902.
- UNNA. — Histopathologie der Hautkrankheiten, 1894.
-

